

Dr. Bernardo Boleaga-Durán,^{1,2}
 Dra. Elena Suárez Arriaga,¹
 Dra. Patricia Tomasini Ortiz,²
 Dr. Joaquín Reyes Téllez-Girón²

Anatomía y patología de la unión craneovertebral

RESUMEN

El conocimiento del desarrollo embriológico y de la anatomía en la unión cráneo vertebral se integra a la información que aportan las referencias anatómicas básicas, incluyendo puntos de referencia ósea, líneas y ángulos y se aplican a los actuales métodos de diagnóstico por imagen, como la Radiología convencional, la Tomografía Computarizada y la Imagen por

Resonancia Magnética, para la demostración de lesiones en esta región, principalmente malformaciones congénitas, complicaciones por artritis reumatoide, estados inflamatorios con y sin proceso infeccioso, lesiones traumáticas, neoplasias benignas y malignas, patología vascular, espondilitis anquilosante, artritis psoriásica y DISH.

La correlación de la información obtenida con los diversos métodos de imagen y la ex-

presión clínica de estas lesiones puede ayudar a definir posibilidades diagnósticas con elevado grado de certeza.

Palabras clave: Unión craneovertebral, referencias anatómicas, Tomografía Computarizada, Imagen por Resonancia Magnética.

continúa en la pág. 154

¹De CT Scanner de México y del ²Centro de Enseñanza y Adiestramiento Quirúrgico, Facultad de Medicina, U.N.A.M. Puebla 228, Col. Roma. 06700, México, D.F.

Copias (copies): Dr. Bernardo Boleaga-Durán E-mail: bernardoboleaga@prodigy.net.mx

Conceptos embriológicos de la unión cráneo vertebral¹

El desarrollo embriológico de la unión cráneo vertebral (UCV) implica el concurso de diferentes primordios mesenquimatosos que, al combinarse, desarrollan la base del occipital y la región cervical conformada por vértebras altamente especializadas, el atlas y el axis. El occipital, que forma parte del neurocráneo cartilaginoso y las vértebras, se originan del mesoderma paraxial que se condensa y segmenta formando primero somítomeros y más adelante somitas. Éstas tienen un papel importante en la formación de los sistemas muscular y esquelético; se organizan en una región ventral llamada esclerotomo y una dorsal, el dermatotomo, que originan los componentes del esqueleto axial, el primero y músculo estriado y dermis dorsal, el segundo. La organización de las somitas es inducida por la notocorda a través del gen Sonic hedgehog, al cual responden expresando los genes Pax1 y Pax9. La expresión de estos genes diferencia la mitad ventral de la somita en el esclerotomo, cuyas células mesenquimatosas se desplazan para rodear a la notocorda y al tubo neural en la región en la que formará vértebras.

Aunque la migración de los esclerotomos y su distribución alrededor del tubo neural y la notocorda es muy compleja, en general podemos decir que durante el desarrollo del esqueleto axial, el esclerotomo de cada una de las somitas lleva a cabo una "resegmentación" que permite la fusión de la mitad caudal densa de un esclerotomo con la mitad craneal laxa del esclerotomo contiguo, para originar el cuerpo de la vértebra. La porción lateral del esclerotomo originará el arco neural constituido por los procesos transversos y espinoso. La migración y diferenciación del esclerotomo depende de la inducción de la notocorda, el tubo neural y los ganglios espinales y de expresiones génicas específicas.

El atlas y el axis corresponden a C1 y C2, respectivamente, con morfología y desarrollo diferentes. En el atlas, el *centrum* que originará el cuerpo está reducido y es atravesado por el proceso odontoide del axis, éste es una estructura desarrollada por la fusión de la porción del *centrum* que debía pertenecer al atlas y su propio *centrum*. El límite entre la columna vertebral y el cráneo se encuentra entre la cuarta somita occipital y la primera cervical, éstas originan al atlas, (C1) fusionando la porción caudal del esclerotomo de la cuarta somita occipital, con la porción cefálica del primer esclerotomo cervical.

La formación del occipital ocurre a partir de estructuras cartilaginosas, originadas del esclerotomo de las

ABSTRACT

The acknowledgement of embryological development and anatomy of the cranial-vertebral joint is integrated to the information contributed by basic anatomical references, including bone points, lines and angles of reference, and they are applied to the actual methods of imaging

diagnosis, such as conventional radiology, Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging, for lesions demonstration in this region, especially congenital malformations, rheumatoid arthritis complications, inflammatory conditions with and without infectious process, traumatic lesions, benign and malignant neoplasias, vascular pathology, ankylosing spondylitis, psoriatic arthritis and DISH.

The correlation of the information obtained with the variety of imaging methods and the clinical expression of these lesions can help to define diagnostic possibilities with a high certainty level.

Key words: Cranial-vertebral joint, anatomical references, Computed Tomography, Magnetic Resonance Imaging.

cuatro primeras somitas occipitales fusionadas y parte de la placa procordal. La fosa posterior del piso craneal constituida principalmente por la fusión de los esclerotomos occipitales se condensa como cartílagos que rodean a las estructuras del tallo encefálico, las venas, arterias y raíces nerviosas de la zona; por lo tanto, al osificarse dejan los orificios correspondientes en la estructura ósea definitiva. El mesénquima, que rodea a la zona de articulación vertebral y cráneo vertebral, se organiza alrededor de ella para formar los músculos, ligamentos y tendones correspondientes. Anatómica, embriológica y biomecánicamente es la zona más compleja del esqueleto axial.

El desarrollo normal del cráneo tiene dos divisiones, el *viscerocráneo*, que forma la mandíbula y los huesos de la cara y el *neurocráneo*, para cubrir y proteger el cerebro. Cada una de éstas se divide en dos porciones: *membranosa* y *cartilaginosa*.

El *viscerocráneo membranoso* forma los huesos temporal, cigomático, maxilar y mandíbula. El *viscerocráneo cartilaginoso* forma la cadena osicular del oído medio, el hioides y los cartílagos laríngeos.

El *neurocráneo membranoso* origina la bóveda craneal, incluyendo los huesos frontal, parietal y la escama occipital. El *neurocráneo cartilaginoso (condrocráneo)* forma el hueso occipital, el agujero magno, las alas menores y el cuerpo esfenoidal, el hueso y las porciones nasales del etmoides, así como las porciones petrosa y mastoidea del hueso temporal. El occipital se desarrolla de cuatro centros cartilaginosos primarios: un *basi occipital*, dos *laterales (ex occipucio)* y un *supraoccipital*. Las suturas que unen las porciones membranosa y cartilaginosa del hueso occipital se fusionan al finalizar el segundo año de vida. La primera vértebra cervical o *atlas* se deriva del último esclerotomo occipital y del primero cervical. El *axis* o segundo segmento vertebral cervical se desarrolla

con la combinación de varios esclerotomos. El segmento apical del proceso odontoide o *diente* se forma del cuarto esclerotomo occipital, la base del *diente* del primer esclerotomo cervical y el cuerpo del *axis* del primero y segundo esclerotomo cervical.

Conceptos anatómicos de la unión craneovertebral

La UCV² se puede evaluar en radiografías laterales de esta región, con imágenes de reconstrucción en Tomografía Computarizada (TC) y con Imagen por Resonancia Magnética (IRM) en plano medio sagital, limitada por dos líneas paralelas, una de ellas se traza entre la parte media del clivus y la protuberancia occipital interna y la otra en la parte media del espacio C2-C3 (Figura 1).

El contenido anatómico de las estructuras comprendidas entre estas líneas se relaciona con la porción basal de la fosa craneal posterior que incluye el

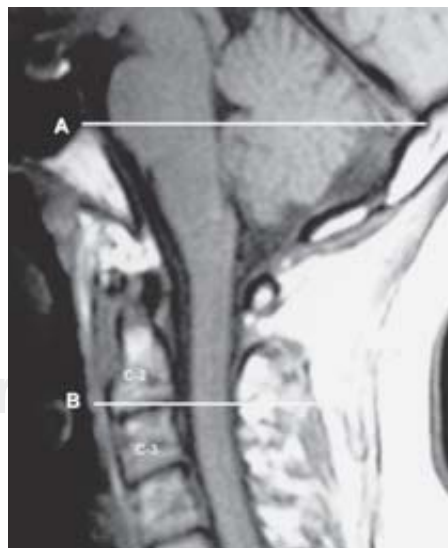


Figura 1. Líneas paralelas que limitan la unión craneovertebral en imagen sagital de IRM. **A)** De la parte media del clivus a la protuberancia occipital interna. **B)** Parte media del espacio C2-C3.

hueso occipital, el agujero magno, los dos primeros segmentos vertebrales, sus músculos, articulaciones y ligamentos. Estas estructuras rodean la médula oblongada, la mitad caudal del cerebelo y la porción inicial de médula espinal, los nervios craneales bajos y el espacio subaracnoideo adyacente. También se incluye el extremo distal de ambas arterial vertebrales, las arterias espinales, la mitad caudal de la arteria basilar y sus ramas habituales, principalmente las arterias cerebelares inferiores y medias, así como las venas de esta región, incluyendo los senos laterales, el golfo y el extremo distal de ambas venas yugulares.

Estructuras óseas de la unión cráneo vertebral³

Hueso occipital

Forma el piso de la fosa posterior con tres porciones: una anterior o *basi occipucio*, dos laterales o *ex occipucio* y una posterior o *supraoccipucio*.

El *basioccipucio* está formado por la mitad inferior del clivus y los tubérculos yugulares. Los segmentos del *ex occipucio* son estructuras pares en ambos lados del agujero magno, representados principalmente por los cóndilos occipitales. El *supraoccipucio* o porción escamosa se extiende hacia atrás y arriba del agujero magno, para formar el piso de la fosa posterior.

Existen cuatro suturas aún abiertas al nacimiento, dos suturas anteriores que separan el *basioccipucio* del *exoccipucio* y dos suturas posteriores, que cierran más tardíamente hasta los siete años de edad, limitando el *exoccipucio* del *supraoccipucio*.

Las aperturas fisiológicas más amplias del hueso occipital son el *agujero magno*, el *canal condíleo anterior* o *canal hipogloso* y el *canal condíleo posterior*.

El *agujero magno* es el agujero más grande de la base craneal, formado anteriormente por el *basi occipucio*, lateralmente por ambos *exoccipucios* y posteriormente por el *supraoccipucio*. A través del agujero magno pasan la unión de la médula oblongada con la médula espinal, las meninges, las arterias vertebrales, las arterias espinales anterior y posteriores, los nervios accesorios (XI) y las venas que comunican con el plexo venoso vertebral interno. En el recién nacido el agujero magno mide 20 mm en el plano anteroposterior y 15 mm en el transversal.⁴ En el adulto las dimensiones son 34 mm por 29 mm.⁵ En los huesos que forman el agujero magno se insertan numerosos ligamentos que estabilizan la UCV, como el contorno anterior del agujero magno y los cóndilos del occipital para los ligamentos apical, dental, alar y la banda superior del cruciforme. El ligamento longitudinal posterior, al atravesar el agujero magno cambia su nombre y se denomina membrana tectoria, insertándose en el dorso del clivus.

En cada cóndilo occipital se localiza un *canal condíleo anterior*, oblicuo en sentido anterolateral, por donde pasa el nervio hipogloso (XI), una rama meníngea de la arteria faríngea ascendente y una vena emisaria. Exocranealmente el agujero yugular se localiza por fuera de este canal.

La fosa condílea es una depresión en la superficie exocraneal, dorsal al cóndilo occipital, en cuyo margen anterior hay una apertura denominada *canal condíleo posterior* que permite la anastomosis de canales venosos del seno sigmoideo con el plexo venoso suboccipital.

El *clivus* está formado, en su porción superior, por la *basi esfenoides*, limitada caudalmente por la *sincondrosis esfenooccipital*, cuyo cierre se realiza en las mujeres entre 14 y 16 años de edad y en los hombres entre 16 y 18 años de edad. El resto del *clivus*, hasta el *basi ón*, se integra con la participación de cuatro esclerotomos occipitales, que conforman el *basioccipucio*.

Hueso esfenoidal

En la porción central de la base craneal se localiza este hueso, formado por un cuerpo rectangular en la porción superior del clivus o *basi esfenoides*, dos alas mayores, dos menores y dos proyecciones inferiores o procesos pterigoideos. Este hueso tiene agujeros por los que pasan importantes estructuras vasculares y nerviosas. La *basi esfenoides* y el *basioccipucio* se fusionan en la *sincondrosis esfenooccipital*, aproximadamente a los 16 años de edad.

El *occipital* es un hueso impar medio simétrico que constituye una gran área del piso posterior de la base del cráneo; tiene una forma de rombo irregular, se encuentra atravesado por el agujero magno y circunscrito hacia delante por el cuerpo o proceso basilar y las masas laterales o cóndilos, y hacia atrás por la escama. A nivel del agujero magno la médula espinal se modifica hacia la cavidad endocraneana como médula oblongada, además de que por él transcurren las arterias vertebrales para formar la arteria tronco basilar y asciende la rama medular del nervio craneal XI accesorio.

Los cóndilos del occipital son convexos, se localizan en ambos lados del agujero magno y participan en la *articulación atlantooccipital*, con las facetas cóncavas de las masas laterales del *atlas*, mediante una cápsula sinovial. Las membranas atlantooccipitales anterior y posterior se insertan en el margen superior del *atlas* y al borde del agujero magno. Estas membranas tienen pequeños "defectos" que permiten el paso de las arterias vertebrales y de los nervios espinales C-1. La *articulación atlantooccipital* no favorece la rotación de la cabeza, pero permite los movimientos de flexión, extensión y lateralización.

La primera vértebra cervical o *atlas* (sostén), carece de cuerpo vertebral y esta formada por dos arcos, uno anterior y otro posterior, unidos a las masas laterales; éstas presentan en su cara superior la cavidad glenoidea que se articula con los cóndilos del occipital formando la *articulación atlantooccipital*. Su cara inferior se articula con el proceso articular superior del axis o *articulación atlantoaxil lateral*. Un cartílago hialino cubre las superficies articulares y las articulaciones son rodeadas por una cápsula laxa.

Medialmente las masas laterales presentan un tubérculo para la inserción del ligamento transversal, originado de la cara medial de cada una de las masas laterales del atlas que limitan, junto con el arco anterior, un compartimiento para alojar al proceso odontoides del axis o *diente* y el ligamento transversal o *articulación atlantoaxil medial*.

La segunda vértebra cervical o *axis* (girador), presenta en el cuerpo un proceso ascendente llamado *odontoide* o *diente*, con dos caras articulares, una ventral para articularse con el arco anterior del atlas y otra dorsal para la articulación con el ligamento transversal.

La carilla anterior del proceso odontoide se articula con la del arco anterior y es de tipo trocoide. Su carilla posterior se articula con el ligamento transversal, formando un semianillo osteofibroso que permite el giro del proceso odontoide; del ligamento transversal se originan dos fascículos, uno superior ya descrito y otro inferior hacia la cara posterior del cuerpo del axis, por lo que adquiere el nombre de *ligamento cruciforme*. Las superficies articulares están cubiertas por cartílago hialino y rodeadas por una membrana sinovial. Funcionalmente el movimiento de rotación de la cabeza se relaciona con un eje vertical, que se extiende por el *diente*.

De los bordes laterales del proceso odontoide se originan unos ligamentos oblicuos, hacia la cara medial de los cóndilos del occipital, denominados ligamentos *alares* u *occípito odontoideos*; dorsal a este ligamento se localiza la membrana atlantooccipital posterior o *membrana tectoria*, originada del borde anterior del occipital, en el borde anterior del agujero magno, se extiende a la cara posterior del axis y se continúa caudalmente como ligamento longitudinal vertebral común posterior hacia la cara posterior de los cuerpos vertebrales.

La morfología de los componentes osteoarticulares y la función de los músculos esternocleidomastoideo, transversal espinoso de la cabeza, largo de la cabeza, rectos anteriores y posteriores mayores y menores de la cabeza, oblicuos mayores y menores de la cabeza y las fibras superiores del trapecio, permiten el movimiento de rotación axial, flexión, extensión e inclinación lateral de la UCV.

Referencias anatómicas de la unión cráneo vertebral

El estudio por imagen de la UCV se puede realizar con radiografías convencionales de esta región, usualmente complementadas con TC. Desde la inclusión de la IRM como método de imagen diagnóstica, la calidad de ésta obtuvo el grado de excelencia al poderse evaluar las estructuras óseas, así como los tejidos blandos, incluyendo ligamentos utilizando puntos de referencia ósea, líneas y ángulos. Estas referencias anatómicas han sido descritas ampliamente, pero se requiere del conocimiento anatómico básico y, debido a que son craneales, se incluyen en el término de *craneome-tría*.^{1,6-10}

Puntos de referencia anatómica

Nasión (punto medio en la sutura frontonasal), tubérculo sillar, clivus, basión, (centro del borde anterior del agujero occipital) opistión (punto medio en el borde posterior del agujero occipital), protuberancia occipital interna, paladar duro, surcos digástricos, vértices mastoideos, proceso odontoide (*diente*), articulaciones atlantooccipitales y atlantoaxiales.

Líneas básicas

- a) **Línea de Wackenheimer.**² Caudalmente sigue la dirección del clivus y debe pasar tangente al aspecto posterior del proceso odontoide.
- b) **Línea de Chamberlain.**¹¹ Se traza del margen posterior del paladar duro al margen posterior del foramen magno (opistión). Normal: más de 5 mm del vértice odontoideo.
- c) **Línea de McGregor.**¹² Margen posterior del paladar duro a la parte más baja de la escama occipital. Normal: más de 7 mm del vértice odontoideo.
- d) **Línea digástrica (Fishgold).** Une ambos surcos digástricos. Normal: 11 mm (± 4) por encima de la articulación atlantooccipital.
- e) **Línea de McRae.**⁴ Trazada desde el *basión*, que corresponde con el contorno anterior del agujero magno, hasta el *opistión* o contorno posterior del mismo. Se emplea para evaluar el descenso del contenido craneal.
- d) **Línea bimastoidea.** Une ambos vértices mastoideos y, en condiciones normales, el *diente* y las masas laterales del atlas se localizan por debajo de esta línea.

Ángulos

- a) **Basal de Welcher.** Se traza del nasion al tubérculo sillar y al basión. Debe medir entre 123° y 143°. Cuando este ángulo es menor a 123° se denomina

cráneo cifótico. Si la angulación es mayor de 143° se conoce como *platibasia*.

- b) **Ángulo clivus-canal.** La línea de Wackenheimer forma ángulo con una línea que sigue el contorno dorsal del *axis* y del *diente*. Este ángulo debe medir entre 150° y 180° . Cuando hay menos de 150° puede haber compresión ventral de la *unión cervicomedular* (UCM), entre la médula oblongada y la médula espinal, cuya evaluación es óptima con la IRM. Se reconoce que las referencias mencionadas pueden variar en un rango normal, por lo que es conveniente emplear más de una medición.

Diagnóstico por Imagen en patología de la unión cráneo vertebral.

El estudio por Imagen de la UCV se realiza actualmente con radiografías simples, Mielografía, TC e IRM. Cada vez se utiliza menos la Mielografía para el estudio de las lesiones de la UCV, debido a su relativa morbilidad y a menor sensibilidad diagnóstica comparada con la TC y la IRM. Esta última es considerada como el procedimiento con mayor sensibilidad y especificidad diagnóstica. La patología vascular puede requerir la realización adicional de estudios angiográficos. Las lesiones óseas de diversa etiología, incluyendo el trauma, muestran mejor definición en TC y en radiografías simples. En ciertos casos es útil la evaluación dinámica mediante radiografías laterales de la región cervical en flexión y extensión y los estudios dinámicos de IRM, principalmente en extensión, pueden mostrar lesiones no evidenciadas en posición neutral.

Malformaciones congénitas de la unión craneovertebral

Malformaciones congénitas occipitales

- a) **Condilus tertius.** La persistencia del arco hipocordal del cuarto esclerotomo occipital puede aparecer como un remanente osificado en el extremo caudal del *clivus*, llamado *condilus tertius* o tercer cóndilo occipital. Esta anomalía puede asociarse a *os odontoides*.
- b) **Hipoplasia condílea.** Hipodesarrollo de los cóndilos occipitales, de aspecto aplanado, que produce *invaginación basilar* y ensanchamiento de las articulaciones *atlantooccipitales* con ascenso medial de la base craneal. El *diente* y las masas laterales del *atlas* se localizan en forma anómala por encima de la línea *bimastoidea*.
- c) **Hipoplasia basioccipital.** El número de *vértebras occipitales* afectadas condiciona la severidad de esta anomalía, con acortamiento del *clivus* que produce *invaginación basilar*, evaluada con la línea de *Chamberlain*. El ángulo *clivus-canal* está reducido, cau-

sando compresión de la UCM. El plano medio sagital en IRM muestra con precisión estas alteraciones (*Figura 2*).

Malformaciones congénitas en la unión atlantooccipital

- a) **Asimilación atlantooccipital.** Esta alteración se produce por falla en la segmentación entre el cráneo y la primera vértebra cervical. Puede ser parcial o completa, produciendo *invaginación basilar* (*Figura 3*). Suele haber reducción del ángulo *clivus-canal*. Es frecuente la asociación de *asimilación atlantooccipital* y fusión del *axis* con la tercera vértebra cervical.⁴
- b) **Platibasia.** Aumento del ángulo basal de *Welcher* (nación, tubérculo sillar, basión) mayor a 145° . Suele causar sintomatología cuando se asocia a *invaginación basilar*.
- c) **Invaginación basilar.** Herniación ascendente de los márgenes del agujero magno hacia la fosa craneal posterior. Para evaluar *invaginación basilar* se emplean las líneas de *Chamberlain*, la línea de *McGregor* y la línea de *Fishgold*.

Formas de invaginación basilar

- a) **Primaria.** Defecto óseo congénito de la región occipito cervical.
- Asimilación atlantooccipital. ("occipitalización").
 - Luxación atlantoaxil.
 - Estenosis o deformidad del agujero magno.
 - Fusión incompleta del arco Posterior del atlas.
 - Fusión de vértebras cervicales o síndrome de *Klippel Feil* (*Figura 4*).
 - Hipoplasia basioccipital.



Figura 2. Hipoplasia basioccipital (*) asociada a invaginación basilar (flecha) y malformación de Chiari.

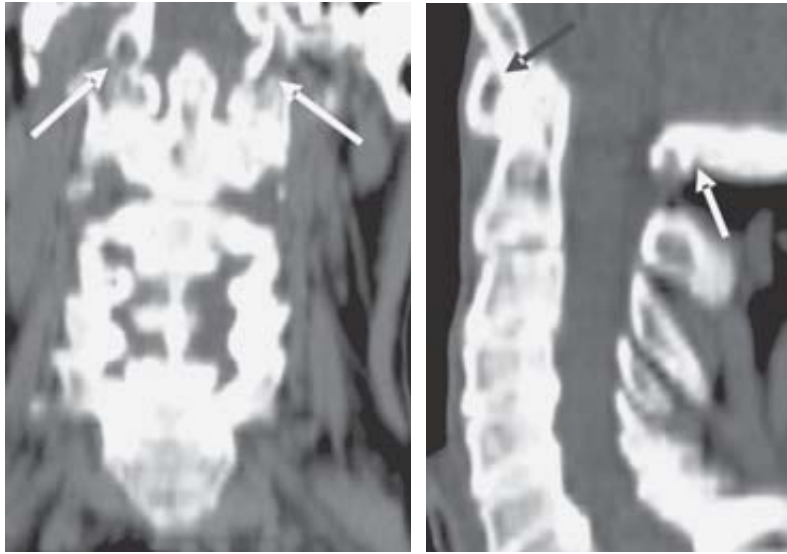


Figura 3. Asimilación del atlas al occipital. Reconstrucciones multiplanares de TC mostrando fusión del atlas a los cóndilos del occipital (flechas).

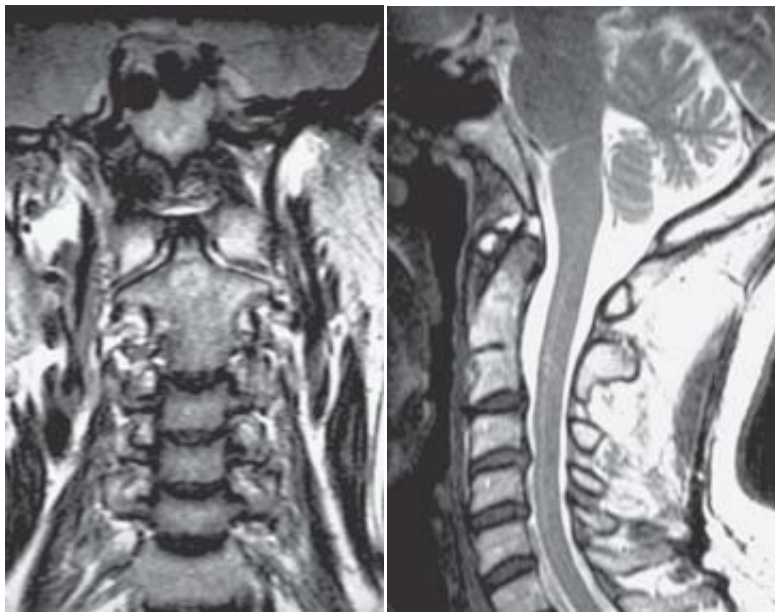


Figura 4. Klippel Fail C2-C3. Fusión congénita de vértebras cervicales.

No hay fusión de las dos primeras vértebras cervicales, por ser esclerotosos diferentes.

b) Secundaria. Conocida como *impresión basilar*, secundaria a alguna alteración ósea subyacente.¹⁰

- *Osteopenia generalizada.* Osteomalacia, raquitismo, enfermedad de Paget e Hiperparatiroidismo.
- *Retardo o defecto de osificación* (displasias óseas). Osteogénesis imperfecta, cretinismo, acondroplasia, osteopetrosis, mucopolisacaridosis y disostosis cleidocraneal.
- *Destrucción ósea local.* Tumor o infección.
- *Trauma.*

Malformaciones congénitas del atlas

a) Anomalías del arco posterior. Es poco frecuente la aplasia parcial o total. Se ha descrito aplasia con persistencia del tubérculo posterior, aplasia con remanente uni o bilateral y *raquisquisis*, así como hemiaplasia parcial o total. Puede haber arco posterior hendido, también conocido como *raquisquisis del arco posterior del atlas*. Debido a que esta vértebra no tiene proceso espinoso, es incorrecto el término de *“esпина bífida del atlas”*.

b) Anomalías del arco anterior. La *raquisquisis* del arco anterior es menos frecuente y se denomina *atlas hendido* cuando se asocia a *raquisquisis del*

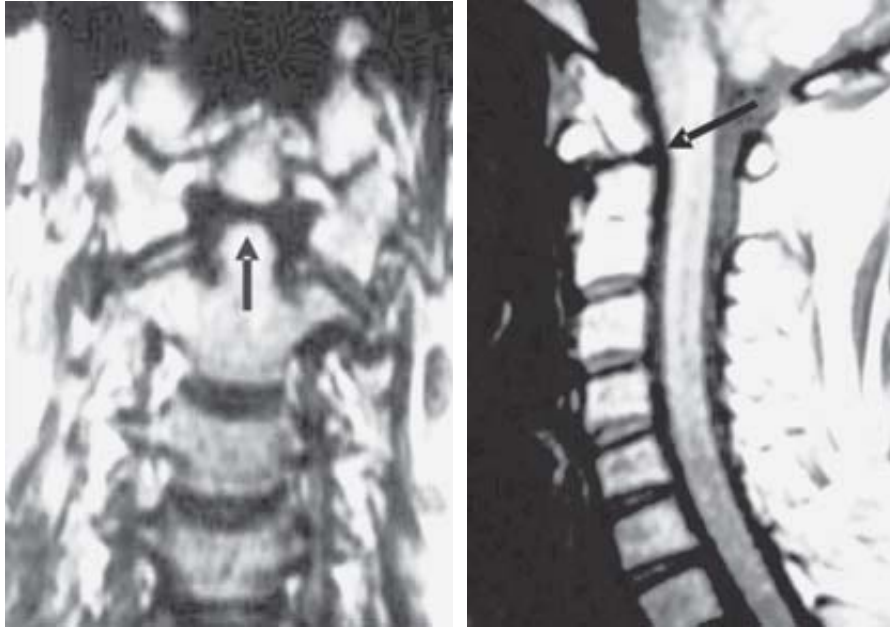


Figura 5. Os odontoideum. IRM en T1 coronal y sagital. Falta de fusión del proceso odontoide al cuerpo del axis (flechas).

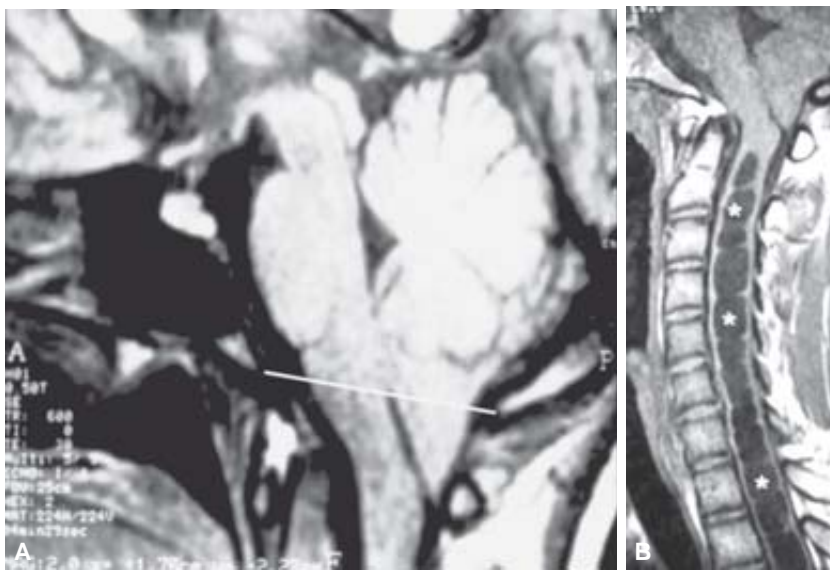


Figura 6. Malformación de Chiari Tipo I. **A)** Evaluada con la línea de McRae. **B)** Con hidrosiringomielia(*).

arco posterior. La demostración de ambas alteraciones es fácil en TC.

Malformaciones congénitas del axis

A excepción de las anomalías de fusión, las *malformaciones congénitas del axis* se relacionan principalmente con el *diente*.

a) Osículo terminal persistente. Se forma por defecto en la fusión del osículo terminal al resto del proceso odontoide, la cual normalmente se completa a los 12 años de edad. En ocasiones puede confundirse con fractura tipo I del *diente*. Usualmente el *diente* muestra longitud normal.

b) Aplasia odontoide. La aplasia total del *diente* es extremadamente rara. En ocasiones un *os odontoideum* puede simular aplasia odontoide.

c) Os odontoideum. Este término se refiere a una estructura ósea independiente, localizada cefálicamente al cuerpo del *axis*, ocupando el lugar del proceso odontoide. El arco anterior del *atlas* puede mostrarse hipertrofiado y redondeado. Suele haber incompetencia del ligamento cruciforme e inestabilidad atlantoaxil, con reducción en la amplitud del canal espinal y compresión de la médula espinal a nivel C-1. En ocasiones es difícil diferenciar el *os odontoideum* de una fractura tipo II del proceso odontoide (Figura 5).

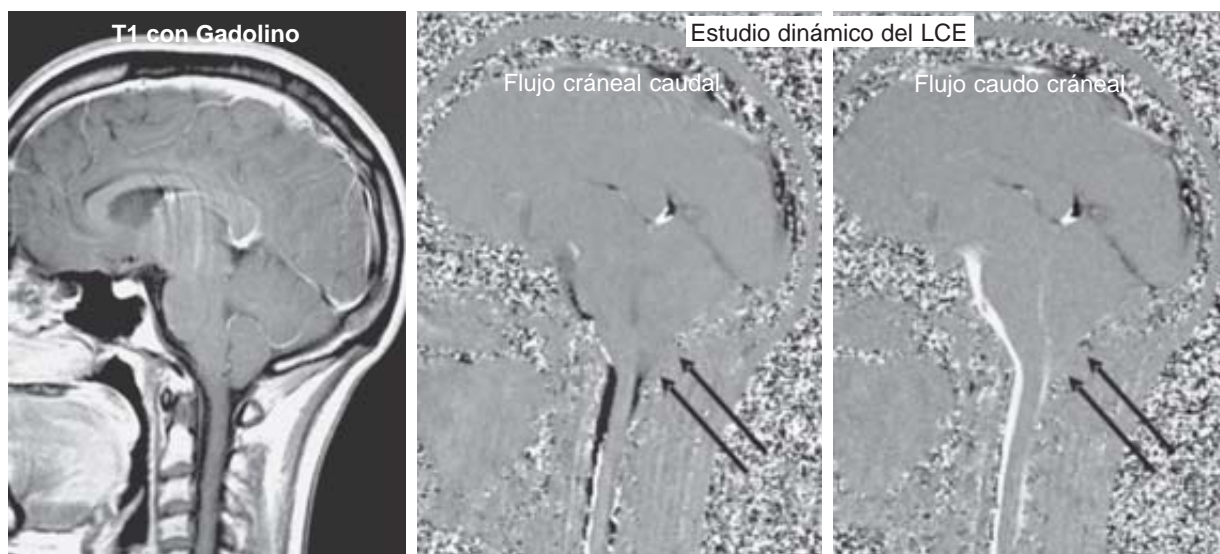


Figura 7. Malformación de Chiari I. Estudio dinámico del LCE con IRM. Obstrucción al flujo ascendente y descendente del LCE en las cisternas magna y perimedular (flechas).

Malformación de Chiari.¹³⁻¹⁵

Esta malformación es considerada como una disgenesia congénita con cuatro formas de manifestación.

- a) **Tipo I.** Disgenesia cerebelar con descenso de amígdalas cerebelares hacia el canal espinal mayor a 5 mm evaluada con la línea de McRae, con el cuarto ventrículo en posición normal. (Figura 6). Puede asociarse a descenso del tallo cerebral y anomalías óseas con invaginación basilar del 23% al 50%, e hidromielia del 30% al 56% de los casos. La dinámica del líquido cerebro espinal puede estar alterada por reducción en la amplitud de la UCV (Figura 7).
- b) **Tipo II (Arnold-Chiari).** Herniación hacia el canal espinal del vermis inferior, cuarto ventrículo y médula oblongada, comprimiendo y rechazando estructuras normales. Se asocia a raquisquisis y meningocele o mielomeningocele. (Figura 8). La invaginación basilar y la asimilación atlantooccipital suelen no acompañar a esta forma de disgenesia.
- c) **Tipo III.** Herniación del contenido craneal hacia la parte alta de la región cervical, similar a los hallazgos del Tipo II, asociada a encefalocele occipital (Figura 9).
- d) **Tipo IV.** Variedad controvertida, no aceptada por varios autores, manifestada por hipoplasia cerebelar.

La hidromielia y la siringomielia se asocian a condiciones congénitas, traumáticas, neoplásicas o degenerativas. Este tipo de colecciones líquidas intramedula-

res son de carácter congénito cuando están limitadas por células endoteliales, que se asocian a células gliales, al adquirir mayores dimensiones. Las formaciones quísticas intramedulares, creadas por otros mecanismos no congénitos, como traumas, neoplasias y procesos degenerativos están limitadas por células gliales, no endoteliales. Esta diferencia histológica no puede ser establecida con los actuales métodos diagnósticos de imagen, por lo que estas cavitaciones medulares con líquido, son conocidas como *hidromielia*, *siringomielia* o *hidrosiringomielia*.

Diversas formaciones quísticas pueden modificar el aspecto de la escama occipital y del agujero magno, como la malformación de Dandy-Walker y los quistes aracnoideos benignos de la fosa posterior o ciertos tumores quísticos del cerebelo, pero de evolución crónica. El estudio dinámico del líquido cerebro espinal con

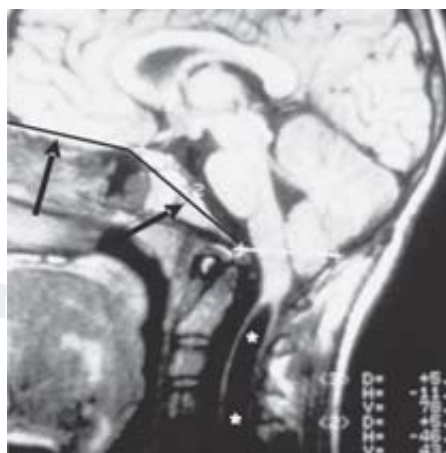


Figura 8. Malformación de Chiari Tipo II. Mayor amplitud del ángulo de Welcher (flechas) por platibasia e hidrosiringomielia cervical (*) en hombre de 25 años con cirugía previa por meningocele lumbar.

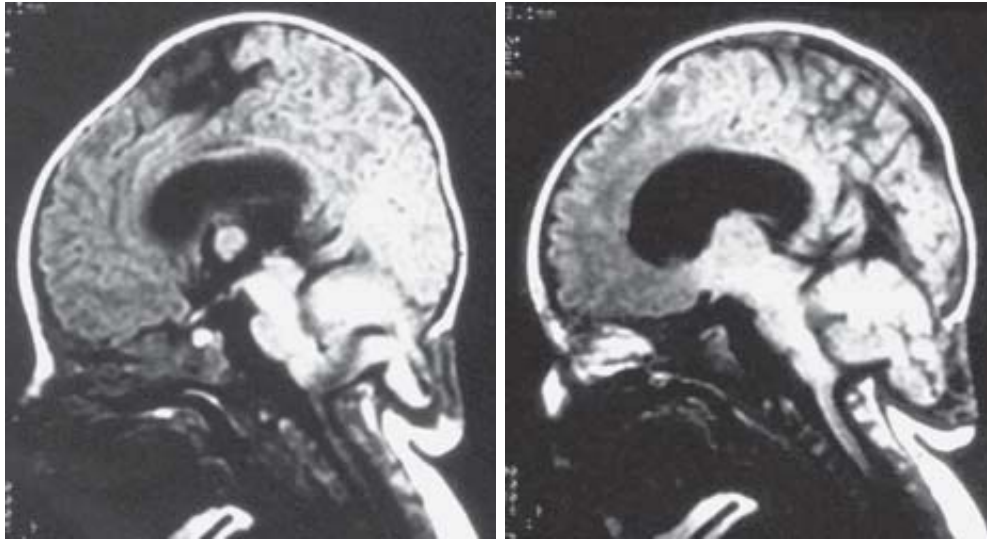


Figura 9. Malformación de Chiari III. Displasia occipital con encefalocele.

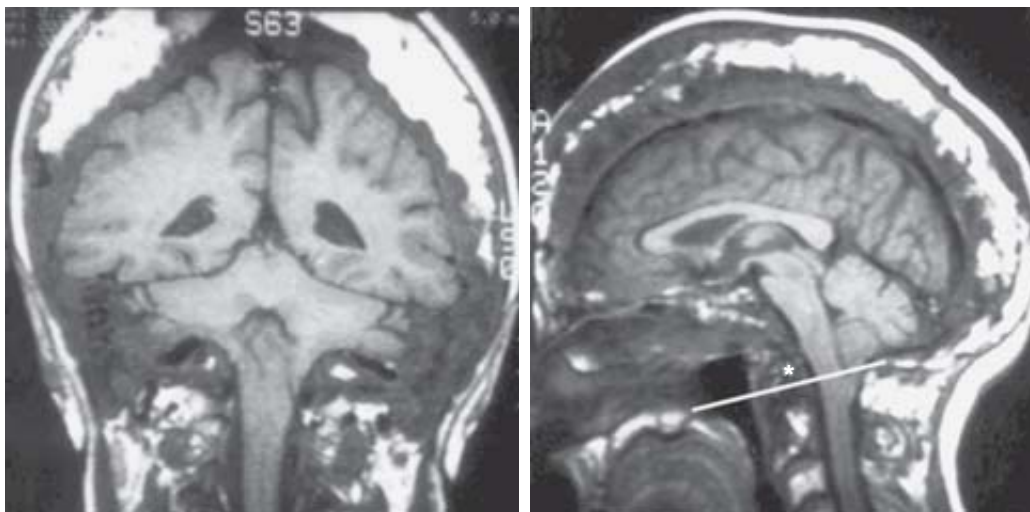


Figura 10. Enfermedad de Paget (Osteítis deformante) con impresión basilar (*) y malformación de Chiari, demostrada con la línea de Chamberlain. IRM coronal y sagital en T1. Engrosamiento de la bóveda craneal con aumento de la grasa diploica.

IRM, además de la malformación de Chiari, permite conocer las características del flujo en siringohidromielia, hidrocefalia comunicante, cisterna magna amplia y quistes aracnoideos de la fosa posterior.

Enfermedad de Paget (osteítis deformante)

La enfermedad de Paget ósea se caracteriza por actividad osteoclástica desordenada. El hueso se reabsorbe y es reemplazado por una matriz de tejido conectivo vascular. La actividad osteoblástica de la matriz produce engrosamiento óseo de aspecto esclerótico. Una tercera parte de los pacientes con enfermedad de Paget presentan alteraciones vertebrales, de predominio lumbar, pero puede presentarse impresión basilar por trastornos en la UCV. La elevación de la punta del proceso odontoide se muestra por alteración de la línea de Chamberlain, fácilmente demostrada con IRM (Figura 10). Clínicamente puede

haber cefalalgia, marcha atáxica, parálisis de nervios craneales, mielopatía e hidrocefalia.

Lesiones inflamatorias reumatoides

Los procesos inflamatorios relacionados con artritis reumatoide (AR) pueden ser adecuadamente evaluados con IRM para identificar el tejido inflamatorio (*pannus*), erosión del proceso odontoideo, subluxación atlantoaxil y compresión del cordón medular.¹⁶ La articulación atlantoaxil puede afectarse en el 60% al 90% de los casos de AR como sinovitis reumatoide con formación de *pannus*, que afecta las articulaciones diartrodiales atlantoaxiales (atlantoodontoide, odontoide transversa y odontoide lateral). La artritis inflamatoria afecta la cápsula articular sinovial, con relajamiento de los ligamentos transversos y alares, que originan subluxación atlantoaxil. Los trastornos en la dinámica articular y la artritis inflamatoria pueden causar erosión y des-

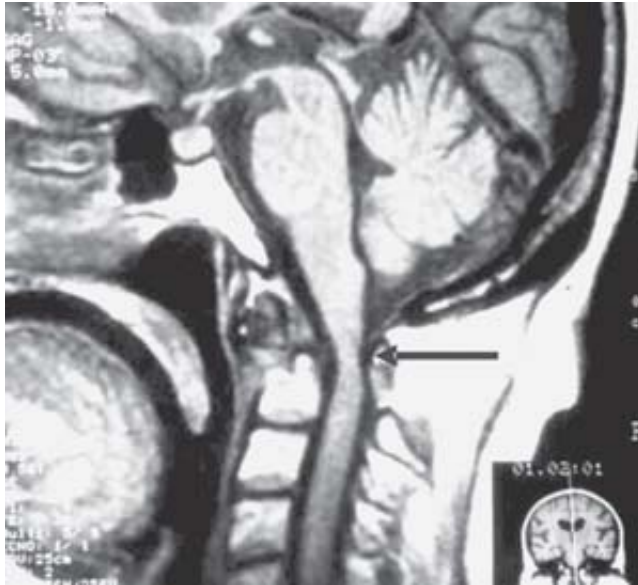


Figura 11. Artritis reumatoide. Erosión del proceso odontoide y subluxación posterior del cuerpo del axis con compresión medular (flecha).

trucción ósea en el contorno dorsal del proceso odontoide y subluxación atlantoaxil anterior, con ensanchamiento del espacio articular. Esta subluxación atlanto-odontoide puede producir estenosis espinal, con o sin compresión de la médula espinal (Figura 11). En el síndrome de Down puede observarse subluxación atlantoaxil anterior y atlantooccipital posterior.^{17,18}

Padecimientos infecciosos y parasitarios

Las masas de origen infecciosos, de evolución aguda o subaguda, pueden afectar la UCV por extensión directa o por vía hematógica, usualmente debidas a procesos inflamatorios infecciosos en la cabeza y en el cuello.^{19,20}

Los estados inflamatorios meníngeos, conocidos genéricamente como meningitis, de etiología bacteriana o piógena, pueden involucrar los nervios craneales bajos, causando trastornos relacionados con la función del nervio afectado.

La neurocisticercosis, usualmente racemosa y la *aracnoiditis meningo basal*, de etiología cisticercosa, suelen afectar las cisternas basales, causar efecto de masa y complicarse con hidrocefalia obstructiva por oclusión de los orificios que de las aperturas laterales ("Luschka") y medial ("Magendie") del cuarto ventrículo.

Lesiones inflamatorias no reumatoides ni infecciosas

Las lesiones de la UCV pueden ser inflamatorias, pero no relacionadas con AR ni con estados infecciosos, como las masas compuestas de tejido de granulación fibroso, asociados a subluxación atlantoaxil de origen degenerativo por displasia congénita del *diente*. La posibilidad de que estas masas o pseudotumores sean causadas por irritación mecánica crónica debe considerarse.²¹

Se han mencionado otros pseudotumores en esta región como sinovitis vellonodular pigmentada,²² hematoma epidural cervical espontáneo,^{23,24} depósitos gotosos²⁵ y de grasa en pacientes obesos o con terapia esteroide.^{26,27}

La inflamación focal o difusa de la médula espinal se demuestra con mayor precisión en IRM y puede manifestarse en las *enfermedades desmielinizantes* como la *esclerosis múltiple* (Figura 12) o la *neuromielitis óptica*, conocida como *enfermedad de Devic*²⁸ (Figura 13).

Otros procesos inflamatorios no infecciosos que afectan también la médula espinal son: La mielopatía radicular (Figura 14), la esclerosis lateral amiotrófica, la dege-

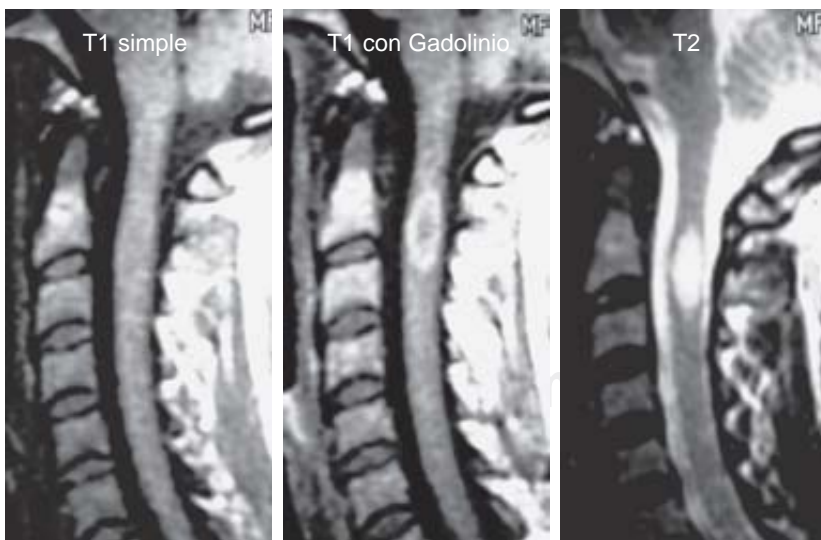


Figura 12. Esclerosis múltiple. Reforzamiento patológico con Gadolinio por lesión desmielinizante en la médula espinal.

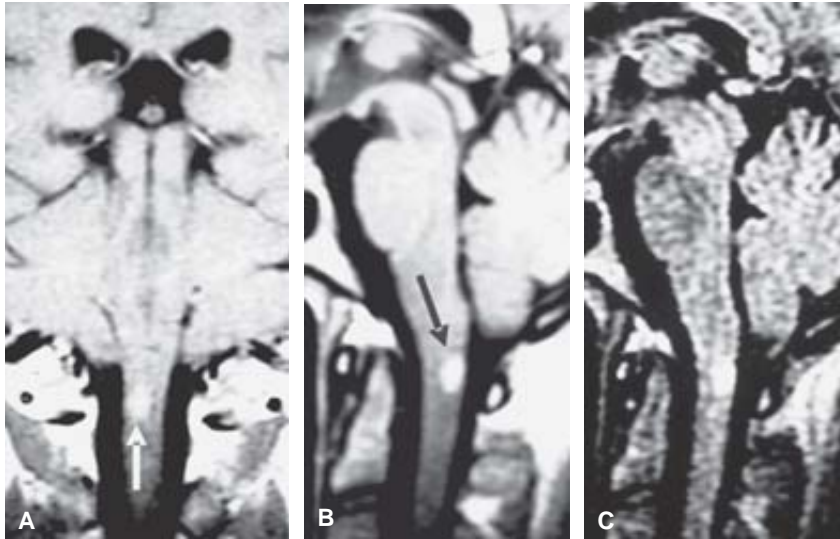


Figura 13. Neuromielitis óptica (enfermedad de Devic). **A y B)** T1 con Gadolinio, coronal y sagital. **C)** FLAIR sagital. Reforzamiento en médula espinal por lesión desmielinizante en mujer con neuritis óptica (flechas).

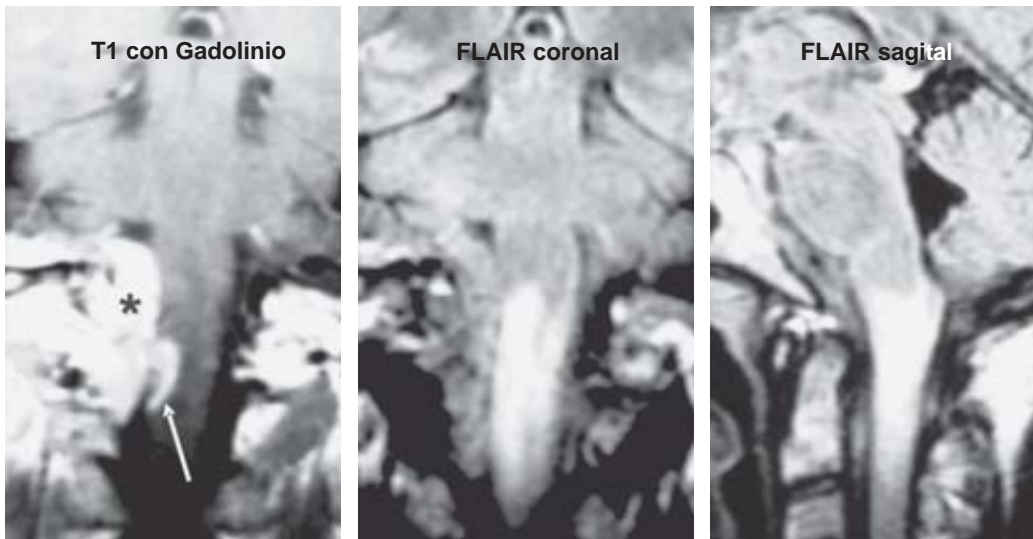


Figura 14. Mielitis por radioterapia en mujer de 25 años con meningioma residual (*). Reforzamiento medular con Gadolinio en T1 (flecha) e hiperintensidad en FLAIR por edema medular.

neración espinocerebelosa y la degeneración combinada subaguda de la médula espinal.

En ciertos casos el empleo de un medio de contraste paramagnético en IRM manifiesta intenso reforzamiento meníngeo por hiperemia reactiva, después de punción lumbar o de cirugías craneales o vertebrales, con agresión a las meninges.

Neoplasias

Debido a su habitual hipervascularidad, las neoplasias que afectan la UCV suelen ser diagnosticadas con mayor precisión cuando se administra medio de contraste por vía endovenosa, tanto en TC como en IRM.

Tumores benignos

Meningioma. Es el tumor benigno más frecuente en la UCV, afecta principalmente a mujeres, con mayor

incidencia a los 40 años de edad. En el agujero magno estos tumores se localizan anteriores o anterolaterales, causando síntomas relacionados con compresión de nervios craneales o de la unión cervicomedular. Pueden tener grandes dimensiones antes de producir síntomas como dolor suboccipital, parestesias en manos, brazos o en la cara. Su localización suele ser extramedular intradural. Son muy raras las localizaciones extradurales. Su diagnóstico suele llevarse a cabo con TC y con IRM. El empleo de contraste endovenoso en ambos métodos ofrece mayor caracterización de la lesión.

Otras neoplasias benignas en la UCV, relativamente frecuentes, son los tumores de las vainas nerviosas como el Schwannoma (*Figuras 15 y 16*) y el neurofibroma (*Figura 17*). Menos frecuentes son los paragangliomas y el hemangioblastoma.

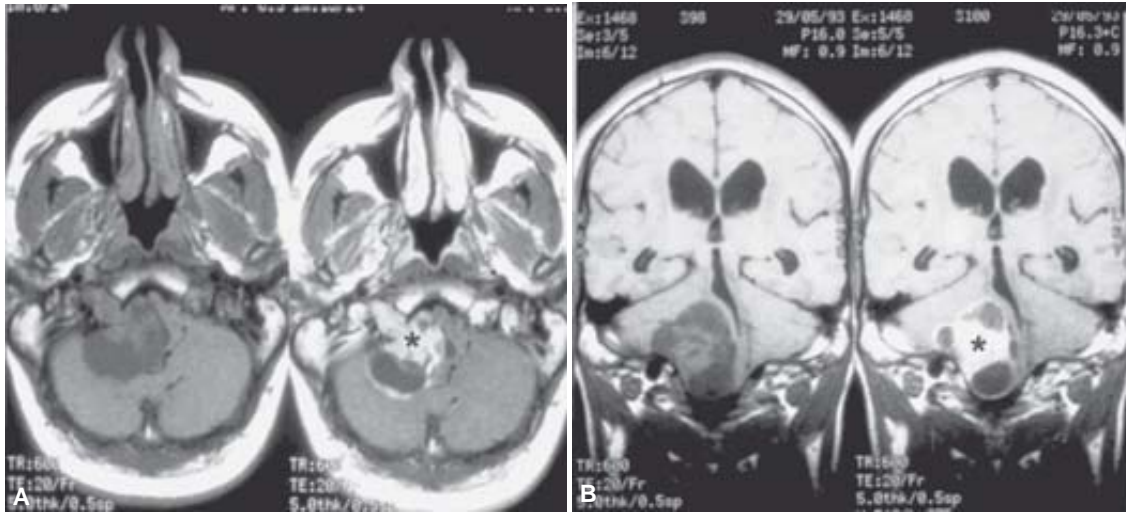


Figura 15. Schwannoma del hipogloso. IRM axial y coronal, simple (A) y con Gadolinio (B). Lesión expansiva en el canal condíleo anterior con componentes quísticos en fosa posterior, que refuerza con el medio de contraste (*).

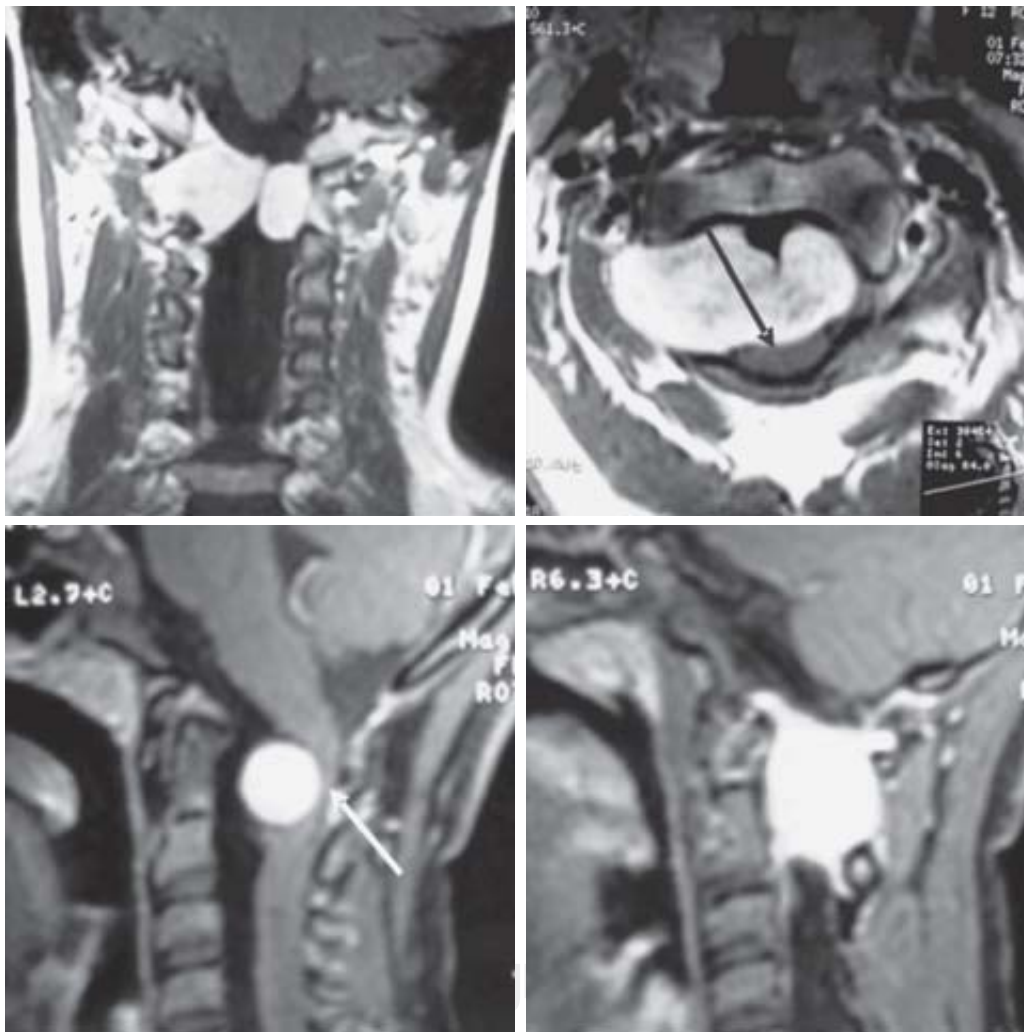


Figura 16. IRM coronal, axial y sagital con Gadolinio. Schwannoma de la vaina radicular C-2 derecha que causa compresión de la médula espinal (flechas).

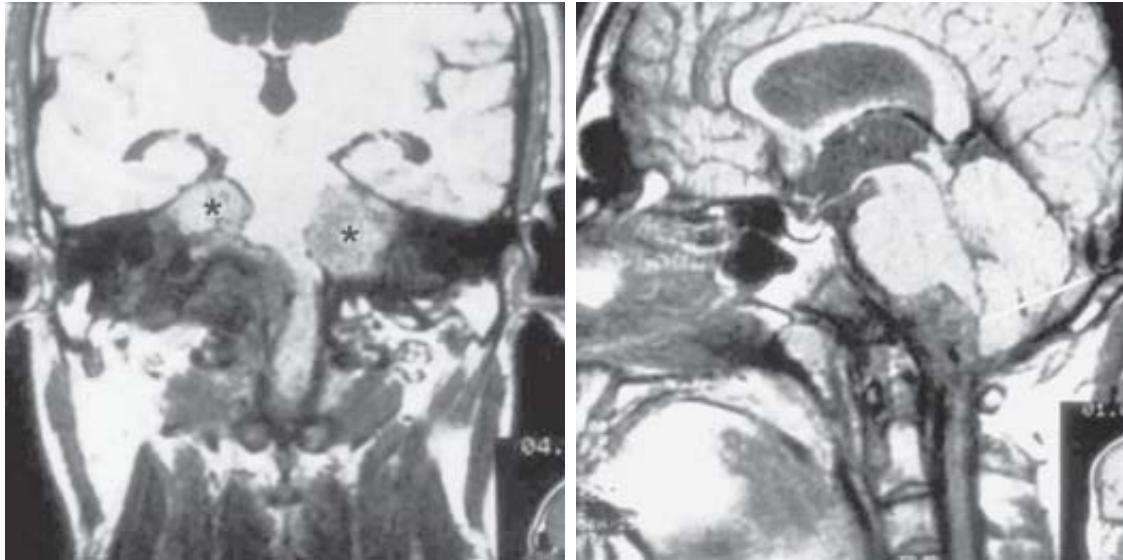


Figura 17. IRM T1 coronal y sagital. Neurofibromatosis tipo 2. Schwannomas vestibulares (*) y meningioma del agujero magno (flecha).

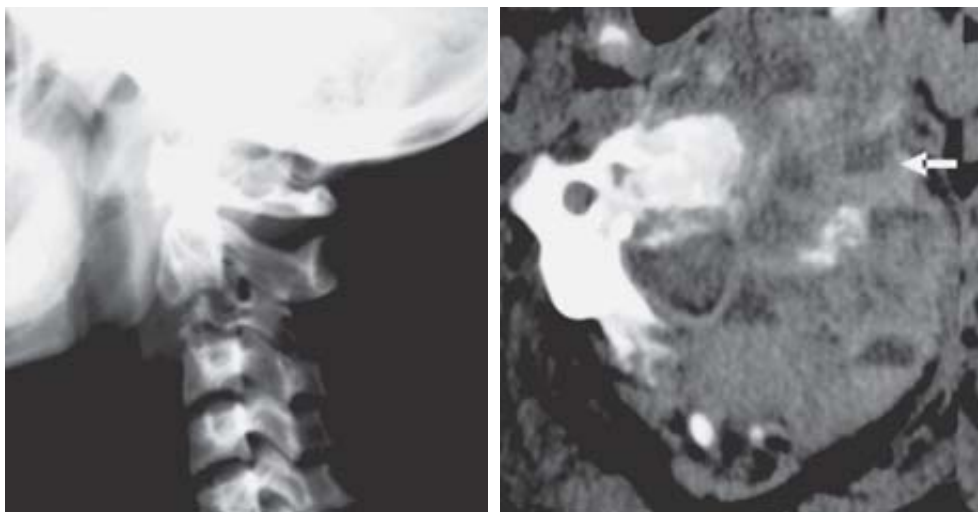


Figura 18. Quiste óseo aneurismático. Radiografía lateral: Lesión osteolítica en el segmento C-2. TC axial con contraste: Reforzamiento moderado de la lesión, con varias zonas de nivel líquido-líquido (flechas) por hemorragias subagudas y crónicas.

El *quiste óseo aneurismático* es una lesión benigna con múltiples formaciones quísticas ocupadas con sangre, que puede ser diagnosticado tanto con TC como con IRM (Figura 18).

Tumores malignos

Cordoma. Se origina de remanentes de la notocorda primitiva. El clivus es el sitio mayormente afectado, adyacente al basi occipucio, aunque se ha presentado este tipo de neoplasias en la región cervical. Estas lesiones son típicamente agresivas, localmente invasoras y pueden involucrar la duramadre, para invadir estructuras nerviosas y extenderse caudalmente hacia la UCV. En TC se manifiestan con una característica erosión ósea. Puede haber calcificaciones puntiformes en el 47% al 71%.²⁹ En IRM suelen mostrarse con intenso

reforzamiento con Gadolinio, alternando con áreas de hipointensidad difusa.

También pueden manifestarse otras neoplasias malignas como condrosarcoma, carcinoma faríngeo, mieloma múltiple, metástasis y plasmocitoma.

Las neoplasias intraaxiales, como el ependimoma, (Figura 19), el meduloblastoma, el glioma del tallo cerebral y los astrocitomas de la médula espinal (Figura 20) y del cerebelo, suelen tener características particulares tanto en TC como en IRM.

Trauma

En las lesiones traumáticas se conjunta el valor diagnóstico de las radiografías simples y de la TC por la mejor definición de las estructuras óseas afectadas, complementadas, en algunos casos, con IRM. Las frac-



Figura 19. IRM T1, coronal y axial con Gadolinio. Ependimoma del cuarto ventrículo con extensión a la cisterna magna y al canal espinal (*) causando hidrocefalia obstructiva y compresión de la médula espinal.

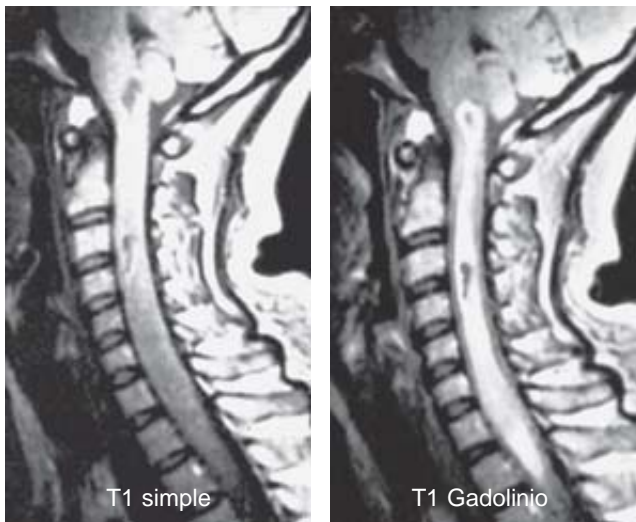


Figura 20. IRM T1 sagital simple y con Gadolinio. Astrocitoma Intramedular Cervical con focos necróticos.

turas del atlas (*Jefferson*), del “ahorcado” en C-2 y del proceso odontoideo suelen ser diagnosticadas en TC, principalmente cuando se emplea técnica helicoidal. En la actualidad la tecnología de múltiples detectores, apoyada con imágenes de reconstrucción multiplanar y tridimensional, ha mostrado excelente sensibilidad diagnóstica y mejor resolución espacial.

Se identifican varios tipos de lesiones osteoarticulares de origen traumático:

a) Fractura del cóndilo occipital. Origen: trauma directo o por desaceleración rápida.

- *Tipo 1.* Fractura conminuta por carga axial (estable).
- *Tipo 2.* Fractura de base del cráneo con extensión al cóndilo (estable).

- *Tipo 3.* Avulsión en el punto de fijación del ligamento alar (inestable).
- b) Luxación atlantooccipital.
- c) Subluxación de C1-C2.
- d) Fracturas del atlas.**
 - *Tipo 1.* Fractura del proceso transversario.
 - *Tipo 2.* Fractura del arco posterior.
 - *Tipo 3.* Fractura de la masa lateral.
 - *Tipo 4.* Fractura del arco anterior.
 - *Tipo 5.* Fractura múltiple conocida como “fractura de Jefferson” (*Figura 21*).
- e) Fracturas del proceso odontoideo.**³⁰
 - *Tipo 1.* Avulsión de la punta del diente (estable).
 - *Tipo 2.* Fractura transversaria en la base del diente (inestable).
 - *Tipo 3.* Fractura con extensión al cuerpo del axis (inestable).
- f) Fractura en lágrima de C-2, usualmente por extensión.
- g) Fractura del axis (C-2) “fractura del ahorcado”.
 - *Tipo 1.* Fractura sin angulación.

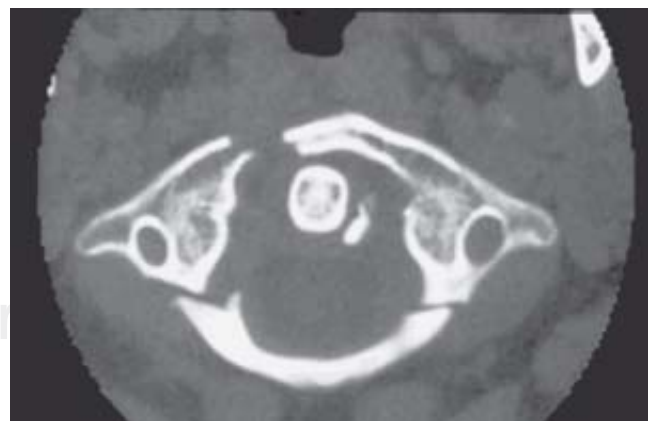


Figura 21. TC axial. Fractura múltiple en C-1 (*Jefferson*).

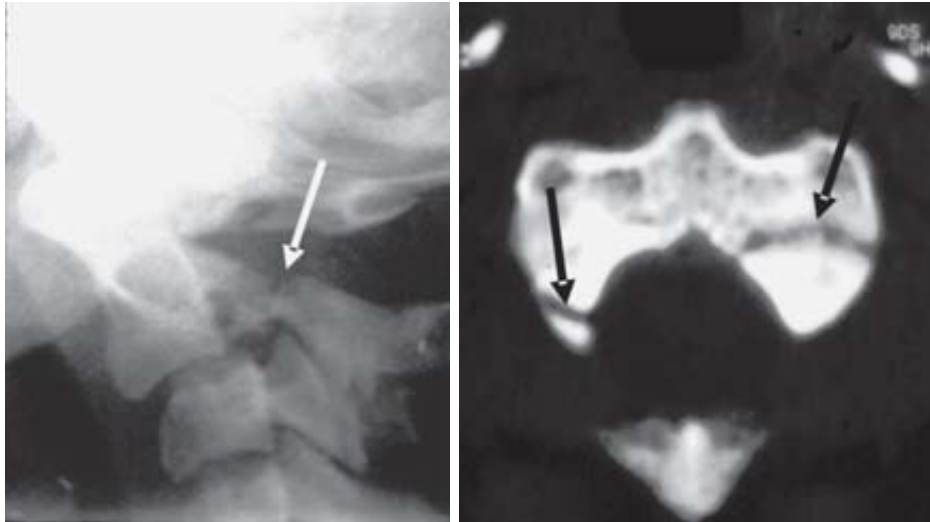


Figura 22. Fractura bilateral (“del ahorcado”) de la pars interarticularis de C-2 (flechas).

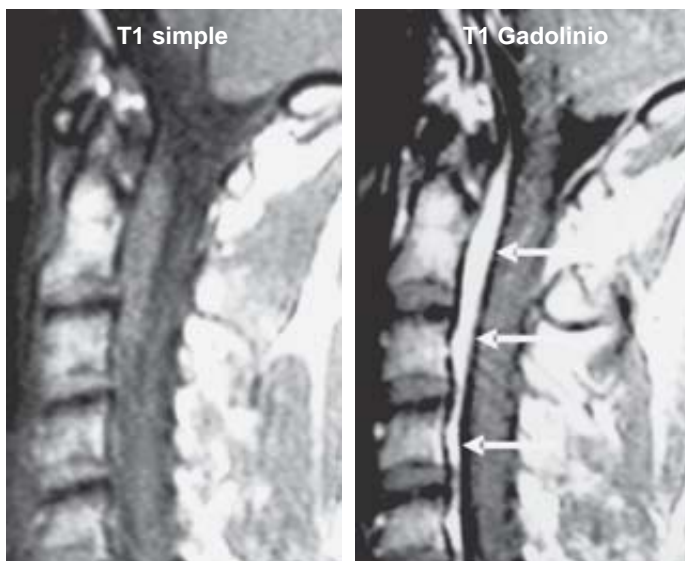


Figura 23. Hiperemia meníngea (flechas) secundaria a punción lumbar cuatro días antes.

- *Tipo 2.* Fractura y angulación.
- *Tipo 2 A.* Desplazamiento mínimo, pero con angulación severa.
- *Tipo 3.* Angulación severa y desplazamiento con luxación facetaria (*Figura 22*).

- h) Subluxación anterior de C-2.
- i) Fractura avulsión del proceso espinoso.
- j) Fractura atípica del proceso espinoso C-2.
- k) Fractura laminar.
- L) Fractura facetaria.

Patología vascular

La UCV también puede ser asiento de lesiones vasculares como isquemia e infarto medular, vasculitis infecciosa, vasoespasmo (tóxico, reactivo) e iatrogénico por punción lumbar o después de una cirugía craneal o espinal (*Figura 23*).

También puede haber manifestaciones clínicas relacionadas con la presencia y ruptura de malformaciones vasculares, tanto arteriovenosas como venosas (*Figuras 24 y 25*).

Espondilitis anquilosante y artritis psoriásica

Estos padecimientos pueden afectar la UCV, en particular la articulación atlantoaxil, con manifestaciones de subluxación atlantoaxil en 45% de los casos, con inestabilidad, dolor y en ocasiones cuadriplejía súbita y muerte. La fusión de articulaciones posteriores y la osificación de tejidos blandos predominan en la espondilitis anquilosante.

La osificación en la porción externa del anillo fibroso forma crecimientos, llamados *sindesmofitos*, típicamente delgados y verticales en su trayecto de un cuerpo

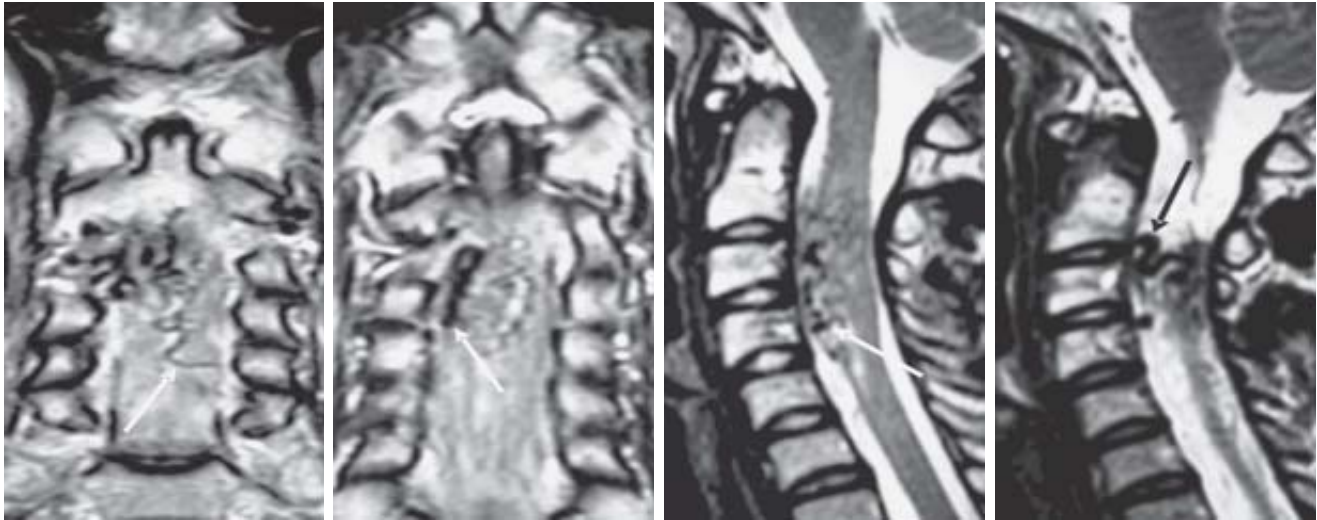


Figura 24. IRM T2 coronal y sagital. Malformación arteriovenosa medular. Estructuras vasculares anómalas en la médula espinal mostrando ausencia de señal por flujo rápido (flechas).

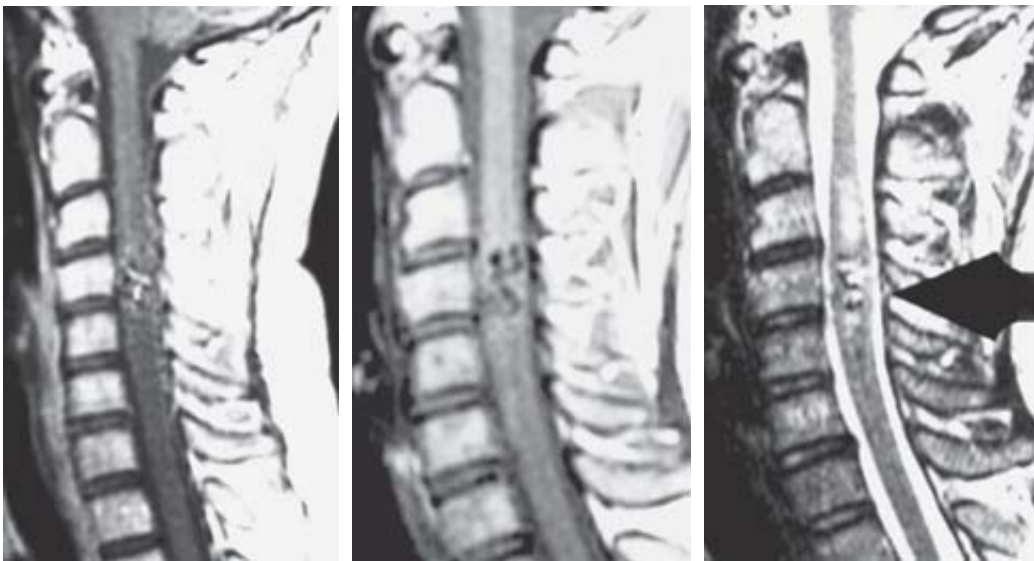


Figura 25. Angioma cavernoso medular (Cavernoma) con meta-hemoglobina y edema por ruptura reciente.

vertebral al siguiente, fusionándose en forma de puente (“columna en caña de bambú”). Los *sindesmofitos* suelen asociarse a anquilosis de las articulaciones facetarias.

Cuando existe una reacción inflamatoria con mayor formación de pannus fibrótico que en la AR, debe considerarse la artritis psoriásica como primera posibilidad.

La mielopatía es poco usual, posiblemente debido a la fibrosis o a la fusión ósea.

DISH (Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis)

Este padecimiento se caracteriza por calcificación y osificación del aspecto antero lateral de, por lo menos, cuatro segmentos vertebrales adyacentes, con preservación de los espacios intervertebrales sin anquilosis facetaria ni erosión sacroilíaca.³¹

Referencias

1. Koch BL, Ball WS. Congenital malformations causing skull base changes. *Neuroimag Clin North Am* 1994; 4(3): 479-98.
2. Wackenheim A. Roentgen diagnosis of the craniovertebral angle. Springer Verlag: Heidelberg; 1974, p. 259.
3. Lustrin ES, Robertson RL, Tilak S. Normal anatomy of the skull base. *Neuroim Clin North Am* 1994; 4(3): 465-78.
4. McRae DL. Craniovertebral junction. In: Newton TH, Potts DG (eds.). *Radiology of the skull and brain*. NY: MediBooks; 1971, p. 260-74.
5. Coin CG, Malkasian DR. Foramen magnum. In: Newton TH, Potts DG (eds.). *Radiology of the skull and brain*. NY: MediBooks; 1971, p. 275-86.
6. Taveras JM, Word EH. *Diagnostic Neuroradiology*. Vol. 19. Baltimore: The Williams & Wilkins Company; 1976, p. 51-60.
7. Osborn Anne G, et al. *Diagnostic Imaging*. Vol. I. Brain. AMIRSYS; 2004, p. 1-3.
8. Dolan KD. Cervicobasilar relationships. *Radiol Clin North Am* 1977; 15: 155-66.
9. Johnson MH, Smoker WRK. Lesions of the craniovertebral junction. *Neuroim Clin North Am* 1994; 4(3): 599-617.
10. Smoker WRK. Craniovertebral junction: Normal anatomy, craniometry, and congenital anomalies. *RadioGraphics* 1994; 14: 255-77.
11. Chamberlain WE. Basilar impression (platybasia). *Yale J Biol Med* 1939; 11: 487-96.
12. McGregor M. The significance of certain measurements of the skull in the diagnosis of basilar impression. *Br J Radiol* 1948; 21: 171-81.
13. Osborn AG. *Diagnostic neuroradiology*. St. Louis: Mosby-Year Book; 1994, p. 15-24.
14. Elster AD, Chen MYM. Chiari I malformations: Clinical and Radiologic Reappraisal. *Radiology* 1992; 183: 347-53.
15. Johnson MH, Smoker WRK. Lesions of the craniovertebral junction. *Neuroim Clin North Am* 1994; 4(3): 599-617.
16. Kudo H, Iwano K, Yoshizawa H. Cervical cord compression due to extradural granulation tissue in rheumatoid arthritis. *J Bone Joint Surg (Br)* 1984; 66: 426-30.
17. Pueschel SM, Scola FH, Perry CD, Pezzullo JC. Atlanto-axial instability in children with Down syndrome. *Pediatr Radiol* 1981; 10: 129-32.
18. El-Khoury GY, Clark CR, Dietz FR, et al. Posterior Atlantooccipital Subluxation in Down Syndrome. *Radiology* 1986; 159: 507-9.
19. Baker AS, Ojemann RG, Swartz NM, Richardson EP. Spinal epidural abscess. *N Engl J Med* 1975; 293: 463-8.
20. Pinckney LE, Currarino G, Highgenbonton CL. Osteomyelitis of the cervical spine following dental extraction. *Radiology* 1980; 135: 335-7.
21. Sze G, Brandt-Zawadzki MN, Wilson CR, et al. Pseudotumor of the craniovertebral junction associated with chronic subluxation: MR Imaging Studies. *Radiology* 1986; 161: 391-4.
22. Kleinman GM, Poletti CE. Villonodular synovitis in the spinal canal. *J Neurosurg* 1980; 52: 846-8.
23. Beatty RM, Winston KR. Spontaneous cervical epidural hematoma. *J Neurosurg* 1984; 61: 143-8.
24. Haykal HA, Wang A-M, Zamani AA, Rumbaugh CL. Computed tomography of spontaneous acute cervical epidural hematoma. *J Comput Assist Tomogr* 1984; 8: 229-31.
25. Leaney BJ, Calvert JM. Tophaceous gout producing spinal cord compression. *J Neurosurg* 1983; 58: 580-2.
26. Badami JP, Hinck VC. Symptomatic deposition of epidural fat in a morbidly obese woman. *AJNR* 1962; 4: 664-5.
27. Guegan Y, Fardoun R, Launois B, Pecquer J. Spinal cord compression by extradural fat after prolonged corticosteroid therapy. *J Neurosurg* 1982; 56: 267-9.
28. Fazekas F, et al. MRI of neuromyelitis optica (Devic's Disease): Evidence for a distinct entity. *J Neurol Neurosurg* 1995.
29. Leproux F, de Toffol B, Cotty P. MRI of cranial chordomas. The value of gadolinium. *Neuroradiology* 1993; 35: 543-5.
30. Anderson LD, D'Alonzo RT. Fractures of the odontoid process of the axis. *J Bone Joint Surg (Am)* 1974; 56: 1663-74.
31. Resnick D, Kransdorf MJ. *Bone and Joint Imaging*. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005, p. 425-37.